

AUS DER PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN ANSTALT DER
UNIVERSITÄT BASEL

(Direktor: Prof. Dr. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Endotheliom der Dura mater spinalis und Hämatomyelie

Inaugural-Dissertation

Zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät

der

UNIVERSITÄT BASEL

vorgelegt von

Heinz Affolter

von Gerlafingen (Solothurn)

ZÜRICH 1954

ART. INSTITUT ORELL FÜSSLI AG., ZÜRICH

AUS DER PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN ANSTALT DER
UNIVERSITÄT BASEL

(Direktor: Prof. Dr. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

Endotheliom der Dura mater spinalis und Hämatomyelie

Inaugural-Dissertation

Zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät

der

UNIVERSITÄT BASEL

vorgelegt von

Heinz Affolter

von Gerlafingen (Solethurn)

ZÜRICH 1954

ART. INSTITUT ORELL FÜSSLI AG., ZÜRICH

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel genehmigt
auf Antrag von Prof. Dr. *S. Scheidegger*

Tag der Promotion: 23. Januar 1953



Erscheint im
SCHWEIZER ARCHIV FÜR NEUROLOGIE UND PSYCHIATRIE
Band 73, 1954

Endotheliom der Dura mater spinalis und Hämatomyelie

Von HEINZ AFFOLTER

Einleitung.

Die Rückenmarkstumoren stellen ein relativ seltenes Krankheitsbild dar. An den Universitätskliniken von Chicago (USA) wurden nach *Hannan*, *Hughes* und *Mulvey* im Verlaufe von 10 Jahren bei 234 000 Patienten 58 Rückenmarkstumoren diagnostiziert. *Schlesinger* stellte am Material des Wiener pathologisch-anatomischen Institutes fest, daß $\frac{1}{2}\%$ aller Fälle von Tumoren das Rückenmark in Mitleidenschaft ziehen, wobei nicht nur die primären mitgerechnet sind, sondern auch Geschwülste der Wirbelsäule und Metastasen. Das Schrifttum über die Entstehung, Lokalisation und klinische Manifestation der Tumoren der Medulla spinalis ist in letzter Zeit besonders durch Beiträge amerikanischer Autoren sehr bereichert worden. Dies dürfte in erster Linie darauf zurückzuführen sein, daß die frühe Feststellung eines Rückenmarkstumors für den Patienten von entscheidender Bedeutung ist. Denn infolge der großen Zahl der benignen Neubildungen – nach neueren Statistiken sind es zwischen 70 und 80% – können durch chirurgischen Eingriff vielfach nicht nur Besserungen, sondern ausgesprochene Heilungen erzielt werden. Wenn so unsere Kenntnisse sowohl in pathologisch-anatomischer, wie in klinischer Hinsicht seit einiger Zeit weitgehende Fortschritte gemacht haben, finden sich doch immer wieder Fälle, welche erst bei der Autopsie geklärt werden können. Ein Beitrag zur Diagnosenstellung und zur pathologischen Anatomie der Rückenmarksgeschwülste soll im folgenden mitgeteilt werden.

Eigene Beobachtung.

M. M.-B., 56jährige Hausfrau.

Anamnese: Der Familienanamnese ist zu entnehmen, daß die Mutter der Patientin an einer galoppierenden Schwindsucht starb. Sie selber will nie ernstlich krank gewesen sein. Etwa $1\frac{1}{2}$ Jahre vor ihrem Tode fiel ihr eine Verminderung der Kraft in beiden Armen auf, und sie litt viel an Müdigkeit. Vorübergehend verspürte sie auch Schmerzen in der rechten Schulter. 2 Monate später tat sie auf der Straße einen Fehl-

tritt und stürzte vornüber auf die Hände. Unmittelbar im Anschluß an diesen Sturz traten heftige Schmerzen in beiden Schultern und eine Schwäche im rechten Arm auf. Auf Bettruhe gingen diese Symptome langsam wieder zurück. Einige Tage später verspürte sie plötzlich erneute, unerträgliche Schmerzen in den Schultern, es bildeten sich eine Lähmung des rechten Armes, dann des rechten Beines, sowie linksseitige Sensibilitätsstörungen aus. Die Patientin wurde mit der Diagnose eines Brown-Séquard'schen Halbseitensyndroms in die medizinische Abteilung des St. Klaraspitals Basel (Dr. Thurnherr) eingewiesen. Dort wurde bei der ziemlich großen, adipösen Frau neben einer Hemiparese rechts und einer Herabsetzung der Schmerz- und Temperaturempfindung der linken Seite bis auf Mammahöhe, auch eine Parese des linken Beines festgestellt. Es fand sich rechtsseitig ein Horner'sches Syndrom. Beidseits war der Babinski'sche Großzehenreflex auslösbar, während die Bauchdeckenreflexe fehlten. Der lumbal entnommene Liquor zeigte bei einem erhöhten Gesamteiweißgehalt, einer positiven Pandy'schen Reaktion und pathologischem Ausfall der Kolloidreaktionen, normalen Druck und keine Vermehrung der Zellzahl. Die Wassermann'sche Reaktion und das Queckenstedt'sche Zeichen waren negativ. Die Halswirbelsäule war diffus druckempfindlich. Die Röntgenkontrolle ergab eine Blockwirbelbildung zwischen C² und C³, spondylotische Zacken und Verschmälerung der Bandscheiben zwischen C⁵/C⁶ und C⁶/C⁷. Von einer Myelographie wurde vorerst noch abgesehen. In Anbetracht einer bald sich einstellenden Pleuritis exsudativa links, einer deutlich beschleunigten Blut-senkungsgeschwindigkeit und einer positiven Mantouxreaktion, wurden die neurologischen Ausfallserscheinungen auf eine Spondylitis tuberculosa bezogen.

In der Folge begannen die Symptome sich zurückzubilden. 6 Monate nach Spital-eintritt waren auf der linken Körperseite die Parese vollständig, die Sensibilitätsstörungen teilweise zurückgegangen. Der rechte Arm und der rechte Fuß konnten etwas bewegt werden. Neben der klinischen Besserung ergab auch die Untersuchung des Liquors keine pathologischen Veränderungen mehr. An der Halswirbelsäule ließen sich weder Druckschmerzen noch Klopfempfindlichkeit feststellen. Neue Röntgenkontrollen zeigten einen unveränderten Befund. Beweglichkeit und Kraft der oberen und unteren rechten Extremität nahmen weiterhin zu, so daß die Patientin mit einem Stock ohne fremde Hilfe umhergehen und mit der rechten Hand leichte Gegenstände ergreifen oder das rechte Ohr berühren konnte. 4 Monate vor dem Tode verspürte die Patientin jedoch erneut starke nächtliche Schmerzen im rechten Arm. Diese dehnten sich langsam auch auf die linke Schulter, den linken Arm und den linken Oberschenkel aus. Als die Patientin eines Abends, ungefähr 16 Monate nach Spitaleintritt, sich aus Seitenlage auf den Rücken drehen wollte, verspürte sie plötzlich einen heftigen, gegen das Hinterhaupt ausstrahlenden Schmerz in der Halswirbelsäule. Dieser war von einer schlagartigen schlaffen Lähmung aller vier Extremitäten, sowie einer Anästhesie für Schmerz und Berührung des ganzen Körpers bis Handbreite unter die Fossa jugularis begleitet. Zwei Tage später kam Frau M. unter dem Bild einer Atemlähmung ad exitum. Das Sensorium war bis zuletzt frei. Die klinische Diagnose lautete auf einen Wirbelzusammenbruch.

Die 24 Stunden nach dem Tode vorgenommene Autopsie (SN. 316/52) ergab folgenden Befund (Protokoll auszugsweise):

Leiche einer mittelgroßen, stark fettleuchtigen Frau in ausgebildeter Totenstarre. Bauchdecken über Thoraxniveau. Brustdrüsen groß, auf Schnitt vorwiegend Fettgewebe, wenig Drüsengewebe. Sichtbare Schleimhäute wenig durchblutet. Subkutanen Fettgewebe in sehr breiter Schicht. Netz stark fetthaltig. Darmschlingen unterschiedlich stark kontrahiert. Harnblase sehr stark gefüllt. Leber ein Querfinger tiefer als der Rippenbogen. Beide Lungen sind flächenhaft verwachsen. Herz wenig größer wie die Faust der Leiche, schlaff. Deutliche Verdickung des Segels der Mitralklappe, etwas kurze Sehnenfäden. Myokard bräunlich, trüb, brüchig. Lungen gebläht, zum Teil

stark bluthaltig. Luftgehalt in den Unterlappen weitgehend aufgehoben. In den Bronchen gallig und blutig verfärbter Schleim. Bronchale Lymphknoten von schwarzem Pigment durchsetzt. Trachea leicht gallig verfärbt. Schilddrüse mittelgroß, zeigt Knoten. Milz ziemlich groß, graurot, Pulpa sehr blutreich. Leber mittelgroß, blutreich. Lebergewebe dunkelbraunrot, Läppchenbau mittelgrob, regelmäßig. Perirenales Fettgewebe sehr stark ausgebildet. Nebennieren groß. Nieren mittelgroß, Oberfläche glatt. Nierenparenchym braunrot, leichte Verdickung und Rötung der Schleimhaut der Nierenbecken. Schädel: Dura mit dem Schädeldach verwachsen. In den Blutleitern des Schädels flüssiges Blut. Basale Hirngefäße etwas gelblich gefleckt und geschlängelt. Gehirn feucht. Bei Herausnahme des Gehirns findet sich im verlängerten Mark eine Blutung. Diese Blutung ist stiftförmig. Das ganze verlängerte Mark und die Brücke fühlen sich etwas weich an. Es wird nun vorerst das Gehirn in Formol gehärtet.



Abb. 1

S. 316/52 Hämatomyelie

Gehirnoberfläche gleichmäßig konfiguriert. Rückenmark: zeigt in seinem oberen Teil, vor allem im Zervikalmark, in Höhe des 5., 6. und 7. Zervikalwirbelkörpers, eine weiche Beschaffenheit. Außen an der Dura, d. h. dem Duralsack aufgelagert, etwas mehr auf der rechten Seite, ist ein blutig gefärbter, gut 25 : 12 : 5 mm messender Tumor nachzuweisen, der dem Rückenmark aufliegt. In diesem Bereich ist die Rückenmarkssubstanz sehr stark erweicht. Auch das Rückenmark wird zunächst in Formol gehärtet. Die Erweichung des Rückenmarkes geht ungefähr vom 4. Zervikalwirbelkörper bis auf den 1. Thorakalwirbelkörper. Im untern und obern Teil ist das Rückenmark zum Abtasten wieder gleichmäßig fest. Es zeigt auf Querschnitt im Bereich des verlängerten Markes eine Blutung in der grauen Substanz, welche bis gegen das Hinterhorn zu sich auswirkt und eine spaltförmige blutige Erweichung bildet. Die Blutung reicht bis in das verlängerte Mark. Die Medulla oblongata ist blaß. Ein Ausläufer der Blutung ist zu verfolgen bis in die Höhe der Oliven.

Histologische Untersuchung des Rückenmarkes.

In Höhe des untern Zervikalmarkes findet sich ein Tumor, der sich im Cavum epidurale entwickelt. Es werden durch den Tumor die Dura mater spinalis und das ganze Cavum subdurale verdrängt, gleichfalls auch das Rückenmark. Die Geschwulst ist stellenweise fibrös, kernarm, zeigt daneben wiederum eine starke Vermehrung an Kernen, so daß ein klein- bis spindelförmiges Gewebe entsteht, das kapillarreich ist und teilweise Psammomkörner bildet. Diese Psammomkörner sind nicht nur rein in den zellreichen Geschwulstpartien vorhanden, sondern auch in den faserigen kernarmen Gebieten. An wenigen Orten haben die Tumorzellen Tendenz, sich zu parallelen Bündeln anzuordnen und sich etwas zu durchflechten. Eigentliche Wirbelbildungen sind aber nur angedeutet. Die Geschwulst ist hie und da in nekrotischem Zerfall begriffen, teilweise wiederum sehr stark durchblutet. Stellenweise sind die Gefäße ziemlich stark von Kalksalzen inkrustiert, und es lassen sich Zeichen rezidivierender Blutung feststellen.

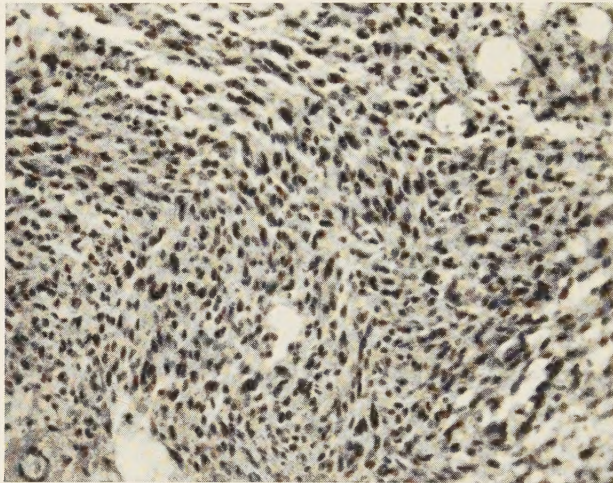


Abb. 2

S. 316/52 Unreifes Endotheliom der Dura mater spinalis

In der Umgebung des Tumors ist auch eine leichte reaktive Entzündung vorhanden, teilweise kommt es zur Entwicklung von Pseudoxanthomzellen.

Das Rückenmark in Höhe der Geschwulst ist weitgehend in Erweichung begriffen und kaum mehr zu beurteilen. Man kann hier weder graue noch weiße Substanz auseinanderhalten. Eine ausgedehnte blutige Erweichung hat das ganze Rückenmark zerstört, wobei auch sonst Abbauerscheinungen vorliegen, mit Fettkörnchenzellen und Markscheidenverlust. Es handelt sich hier bestimmt um frische Blutungen in einem Bereich, welcher Myelomalazien aufweist, die schon längere Zeit bestehen. Bei der Markscheidendarstellung des Rückenmarkes sind ober- und unterhalb der Tumorbildung umschriebene Entmarkungen vorhanden, die nicht vollständig sind und hauptsächlich in den seitlichen Bahnen nachgewiesen werden können. Was die Blutung anbetrifft, die sich bei der Sektion im Rückenmark vorfand, so ist diese bei der Präparation bis fast in das Lumbalmark zu verfolgen. Die Blutung ist nicht kontinuierlich von der Höhe der Geschwulst bis gegen das Lendenmark zu. Die Intensität der Blutung

ist recht verschieden. In der Zervikalregion ist das Rückenmark auch makroskopisch nicht mehr genau zu beurteilen. Es stellt nur eine sehr weiche, blutige Masse dar. Im untersten Zervikal- und im Thorakalmark kann die Hämorrhagie in den zentralen Abschnitten des Rückenmarkes gefunden werden. Sie durchsetzt teilweise stiftförmig das Rückenmark. Manchmal ist die Blutung mehr bandartig, in schräg von vorne nach hinten oder umgekehrt verlaufender dissezierender Form. Dadurch wird das Rückenmark in zwei Hälften geteilt. Hauptsächlich im untern Thorakalmark sind Gebiete, welche die Blutung nur schlecht erkennen lassen, noch weiter kaudalwärts wird die Blutung wieder etwas intensiver und verläuft vorwiegend in stiftförmiger Art. Die Blutung ist eine frische. Sie zeigt eine gewisse Bevorzugung der grauen Substanz. Manchmal sind Vorder- und Hinterhörner durchblutet, weniger das Gebiet der weißen Substanz. Eigentliche reaktive Proliferationen in der Umgebung der Blutung liegen keine vor. Die Ganglienzellen sind oft nur schlecht zu erkennen. An einzelnen Orten zeigen die noch erhaltenen Ganglienzellen in der grauen Substanz leichte Blähungen mit Ver-

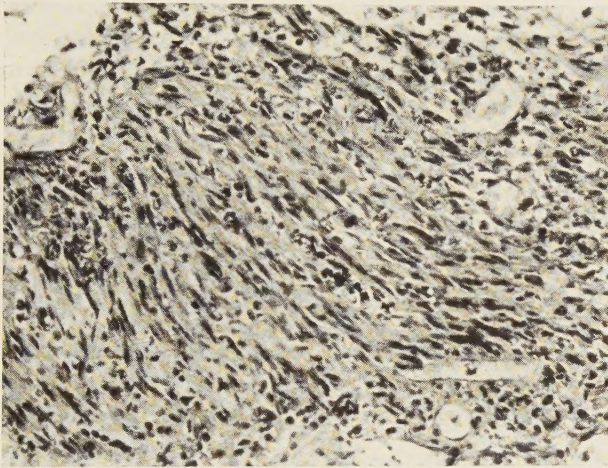


Abb. 3

S. 316/52 Unreifes Endotheliom der Dura mater spinalis

lust der Tigroidsubstanz, so daß Bilder entstehen, die an die sogenannte akute Reizung erinnern. Die Gefäße des Rückenmarkes zeigen leichtere Hyalinisierungen.

Pathologisch-anatomische Diagnose.

Epidurales Endotheliom der Dura mater spinalis in Höhe des 4.—6. Zervikalwirbelkörpers. Hämatomyelie des Zervikalmarkes bei starker Myelomalazie vor allem des untern Zervikalmarkes.

Zeichen von zentralem Tod: vorwiegend flüssiges Blut. Starke allgemeine passive Hyperämie der Lungen. Starke passive Hyperämie der Leber, der Milz und der Nieren. Blutungen der Magen- und Duodenalschleimhaut. In Vernarbung begriffenes Ulcus der Pars superior duodeni. Dilatation der Harnblase. Hypostase der Lungenunterlappen. Dilatation des ganzen Herzens bei allgemeiner Erschlaffung. Sklerose der Mitralklappe. Starke Adipositas.

Duraendotheliome, auch Meningeome oder Psammome genannt, sind vorwiegend gutartige Geschwülste, die von Bestandteilen der Meningen ausgehen. Während man früher allgemein mit *M. B. Schmidt* glaubte, daß sie ihren Ursprung von arachnoidealen Deckzellen nehmen würden – daher die Bezeichnung als Endotheliome –, vertreten nun französische und amerikanische Autoren eine andere Ansicht. Diese geht dahin, die Hirnhauttumoren von in die Dura mater eingewanderten Zellen der Ganglienneurone abzuleiten. Sie stellen einer mesenchymalen die neuroektodermale Genese der Meningeome gegenüber. *Essbach* hingegen glaubt auf Grund der Ergebnisse eigener Untersuchungen nicht an eine einheitliche, für alle Tumoren der Hirnhäute gültige Ableitung. Nach *Essbach* sollen mehrere formalgenetische Möglichkeiten bestehen. Verschiedene Versuche einer histologischen Einteilung der Meningealtumoren wurden vorgenommen, so von *Roussy* und *Cornil*, *Hortega*, *Bailey* und *Bucy*, *Globus*. Teilweise sind die Darstellungen sehr kompliziert. *Essbach* hat nach Gesichtspunkten der organoiden Geschwulstbetrachtung folgende Darstellung vorgeschlagen:

A. Meningeale Hamartien und Hyperplasien. Örtlich umschriebene, anlagemäßige Überschußbildungen ohne über die Potenzen des Wirtsgewebes hinausgehendes Wachstum.

B. Organoide Geschwülste. Kleine, zufällig entdeckte Tumoren von besonders hoher Reife und syntonem Wachstum der Tumoreinzelbestandteile.

C. Zytoplastische, fibroplastische und angioplastische Meningeome. Geschwülste, die sich durch das Vorherrschen einzelner Tumoreinzelbestandteile, also entweder der Zellen, Fasern oder Gefäße auszeichnen.

D. Primäre meningeale Sarkome. Primäre Tumoren der Hirnhäute, die sich durch Jugendlichkeit der Zellformen, zahlreiche Mitosen, rasches Wachstum, diffuse Ausbreitung und die Unabhängigkeit der zelligen Massen von einem tumoreigenen Gefäßapparat auszeichnen.

Nach statistischen Erhebungen von *Turner*, *Craig*, *Kernohan* und *Brown* an der Mayoklinik in Rochester (USA) entfallen 26% aller Meningeome auf das Rückenmark. In der Statistik von *Rasmussen*, *Kernohan* und *Adson*, die 557 ebenfalls an der Mayoklinik beobachtete intraspinalen Neubildungen umfaßt, finden sich 140 (25%) Meningeome. Sie sind nach den Neurofibromen (32%) die häufigste Rückenmarksgeschwulst. Von diesen 140 Tumoren lagen 23 (16,5%) im Halsmark, 115 (82%) im Thorakalmark und 2 (1,5%) im Lumbosakralmark. Ähnliche Ergebnisse fanden auch *Hannan*, *Hughes* und *Mulvey* an der Clevelandklinik in Ohio (USA): 22 von 71 Rückenmarkstumoren waren Meningeome, davon 17 mit Sitz im Thorakalmark. Es fällt also auch hier das starke Überwiegen der thorakalen Tumorlokalisation auf,

für das noch keine überzeugende Erklärung gefunden werden konnte. Intradurale Meningeome sind bedeutend häufiger als extradurale, nach *Bodechtel* im Verhältnis 5 : 1. Die meisten Tumorträger befinden sich nach den Operationsstatistiken, die nur die größeren, Symptome erzeugenden Geschwülste erfassen, in der dritten und vierten Lebensdekade. In den Sektionsstatistiken hingegen, die auch die Zufallsbefunde mitumfassen, sind 75% der Tumoren an mehr als 50jährigen Individuen anzutreffen. Übereinstimmend findet sich in allen Statistiken, daß Frauen bedeutend häufiger von Rückenmarksmeningeomen betroffen werden, und zwar errechnete *Essbach* eine 2,3mal größere Häufigkeit als bei den Männern.

Die Größe der Rückenmarksmeningeome wechselt. Als mittlere Größe fand *Learmonth* die Ausmaße von etwa 2–3,5 cm zu 1–1,5 cm. Die Mehrzahl der kugeligen oder knolligen Tumoren ist an der Dura adhärent, von deren Oberfläche Gewebzüge in die Geschwulst eintreten und einen Teil des Stromas bilden. Sie zeigen eine zwischen markig und derb elastisch wechselnde Konsistenz. Mikroskopisch imponiert der geflechtartige Bau des Geschwulstgewebes. Die Einzelzellen, in der überwiegenden Mehrzahl platte, spindelige, aber ziemlich verwandlungsfähige Elemente, zeigen Wirbelbildungen, oder sie sind zu Strängen geordnet, die sich durchflechten. Außerordentlich selten finden sich mitotische oder amitotische Zellteilungen. Die faserige Zwischensubstanz ist in wechselnder Menge zwischen den Zellen zu finden. Zytoplastische, fibroplastische und angioplastische Meningeome zeigen unterschiedliche Fasertypen. Die Zwischensubstanzbildung soll durch Insuffizienz des Tumorkreislaufes begünstigt werden. Die Entwicklung des Gefäßapparates ist unterschiedlich. Sie erfolgt von der Dura aus, deren Gefäßnetz in architektonischer Beziehung in den Geschwülsten nachgeahmt wird und teilweise hohe Reife erreicht. *Essbach* mißt dem Gefäßapparat bei den Meningeomen gleiche Bedeutung für den Tumoraufbau zu wie der zelligen Masse, und er glaubt, daß Erscheinungsform, Größe und Wachstumsausmaß eines gutartigen Hirnhauttumors weitgehend von der Funktion der Zirkulation abhängig seien. Insuffizienz des Kreislaufes zieht verschiedene Rückbildungserscheinungen im Tumorgewebe nach sich. So wird Verfettung des Zellplasmas beobachtet. Die verfetteten Zellen liegen häufig in Gefäßnähe und sind mit Kalksalzen inkrustiert. Ein charakteristisches Bild erhalten die Geschwülste durch die sogenannten Psammomkörner, die sich besonders in Meningeomen mit dürftigen Stoffwechselbedingungen finden sollen. Es sind Kalkkugeln nicht einheitlicher Genese. Die Mehrzahl dieser kugeligen Gebilde entsteht unter Teilnahme von Zellen des Tumorgewebes, die sich in mehreren Lagen konzentrisch um einen Mittelpunkt anordnen, der eine Zelle, eine Kollagenkugel, ein Kalkkörnchen, ein Faserknäuel oder ein enges Gefäß sein kann.

Die Auswirkungen und Folgen einer von den Rückenmarkshäuten ausgehenden gutartigen Neubildung sind die eines raumbeengenden Prozesses im Wirbelkanal. Seit den Untersuchungen von *Schmaus* wissen wir, daß alle vom Rückenmark, seinen Häuten oder von der Wirbelsäule ausgehenden Affektionen, die einen chronischen Druck auf das Rückenmark ausüben, in diesem die gleichen pathologisch-anatomischen Veränderungen hervorrufen. Sie führen zum Bilde der Kompressionsschädigung, der früheren „Kompressionsmyelitis“. Das Rückenmark ist bei geringgradiger Kompression weich, geschwollen. Bei höhergradigem, längerem Druck zeigt es Knickungen, Impressionen und Verschmälerungen, wobei allerdings festgestellt werden kann, daß keinerlei Parallelität zwischen den makroskopischen Verhältnissen und den mikroskopischen Veränderungen besteht. Ebenso sind wir nicht in der Lage, den Grad der physiologischen Leistungsfähigkeit aus dem morphologischen Bild mit Sicherheit zu beurteilen. Immerhin ist bekannt, daß bei langsam einsetzendem Druck das Rückenmark eine gewisse Anpassungsfähigkeit zeigt. Die mikroskopische Untersuchung einer Kompressionsstelle ergibt in frühern Stadien vorwiegend Veränderungen an den Nervenfasern: Schwellung der Achsenzyylinder, Dilatation der Markscheiden beherrschen neben stark erweiterten Venen, engen Arterien und oft ausgedehntem Ödem das Bild. In den Fällen länger andauernder Erkrankung kommt es dann zu Degenerationsprozessen an den Nervenfasern, aber auch an den Ganglienzellen. Die Gefäßwandungen sind verdickt, und wir finden schließlich kleinere oder größere, meist perivaskuläre, rundliche und keilförmige erweichte Herde. Weiteres Fortschreiten des Druckes führt endlich zu Bildern schwerster Nekrose, die auch die Gefäße in Mitleidenschaft zieht. Mit den degenerativen Prozessen im Nervengewebe gehen schon in frühen Stadien Gliaproliferationen einher. Nur selten erstreckt sich der Prozeß in größerer Ausdehnung über das Kompressionsniveau hinaus, meist trifft man aber schon früh unterhalb desselben eine Ausweitung der Venen mit venöser Stase. Als Folgezustand bildet sich je nach Ausmaß des von der Kompression betroffenen Querschnittes eine entsprechende sekundäre auf- und absteigende Degeneration aus. Ist der Entartungsprozeß noch nicht sehr weit fortgeschritten, so können bei Wegfall des Druckes die klinischen Erscheinungen weitgehend sich zurückbilden.

Weniger eindeutig als das histologische Bild ist die Pathogenese der Kompressionsschädigung abgeklärt. *Schmaus* sieht in dem auf Grund der Blut- und Lymphzirkulationsstörungen auftretenden Ödem die nächste und hauptsächlichste Folgeerscheinung einer Rückenmarkskompression. Nach ihm kommt es infolge des Ödems im Rückenmark zu starken Quellungs- und Degenerationserscheinungen an den Nervenfasern und Ganglienzellen, welche ihrerseits wieder die Veranlassung zur Wucherung der Glia geben

können. Ein starkes Ödem kann direkt zu einer Erweichung führen, so auch ein Verschluß der arteriellen Äste. Das Ödem ist seiner Meinung nach auch die Ursache nicht nur der ersten Krankheitserscheinungen, sondern ebenso der Funktionsstörungen bei geringem anatomischem Befund, und es macht die vielfachen Schwankungen im klinischen Verlauf verständlich. Geringe Bedeutung mißt *Schmaus* der direkten mechanischen Druckeinwirkung auf die Nervelemente zu, im Gegensatz zu *Wohlwill*, *Stewart* und *Riddoch* hingegen betrachten die pathologisch-anatomischen Veränderungen hauptsächlich als das Resultat der venösen Stase und deren Folgen, das heißt einer mangelhaften Ernährung des Nervengewebes. Nach ihnen besteht im Niveau der Kompression eine Zone lokaler Anämie, daneben an entfernter Stelle venöse Stase, oft schon lange bevor es zu einer Schädigung nervöser Elemente kommt. Diese venöse Stase kann längere Zeit anhalten und trotz funktioneller Beeinträchtigung von Nervenzellen keine degenerativen Veränderungen hervorrufen. Ebenso wie die Ischämie ist sie samt ihren funktionellen Folgeerscheinungen bei Behebung der Kompression rückbildungsfähig. Bei längerem Bestehenbleiben kommt es jedoch zu degenerativen Erscheinungen im Rückenmark, zur Degeneration besonders der Vorderhornzellen, der Nervenfasern der langen Bahnen und schließlich zur Obliteration der Arterien mit lokaler Nekrose der Nervelemente, wobei die Verteilung nicht segmentär ist, sondern den verlegten Endarterien entspricht. Auch *Stewart* und *Riddoch* messen dem direkten Druck auf die Nervelemente eine untergeordnete Bedeutung bei, glauben aber auch, daß das Ödem, dessen Vorkommen sie allerdings nicht bestreiten, von nebensächlichem Einfluß sei. *Bodechtel* wiederum ist der Ansicht, daß das aus der Kompression resultierende Zustandsbild nicht immer nur als Folge eines einzigen Faktors zu erklären sei, sondern auch als Resultante des direkten Druckes auf die Nervelemente, der Zirkulationsstörung und des Ödems. Endlich sei noch auf die Untersuchungen *Scherer's* über die Kompressionserscheinungen bei Hirnmeningeomen hingewiesen. Nach diesem Autor beruhen alle Veränderungen von durch Meningeome komprimiertem Nervengewebe auf lange dauernder Zirkulationsstörung. Die Kompression der Meningealvenen durch den Tumor bewirke eine ausgedehnte venöse Stase, verbunden mit Ödem des Nervengewebes. Als deren Folge trete eine fortschreitende Verlangsamung des Gewebsmetabolismus auf. Man treffe so im komprimierten Nervengewebe alle Abstufungen zwischen chronischem Ödem und der im Zentralnervensystem seltenen Koagulationsnekrose *Spielmeyer's*, das heißt einer „langsam fortschreitenden Nekrobiose“. Diese koagulierten Herde sind charakterisiert durch die Unfähigkeit zur Reaktion des in gleicher Weise geschädigten Mesoderms und der Neuroglia. Eine andere Wirkung des Druckes als durch Zirkulationsstörung lehnt *Scherer* ab. Diese Interpreta-

tion *Scherer's*, die im Grunde genommen die Ansichten von *Schmaus* und *Stewart* und *Riddoch* über die Rückenmarkskompression auf einen gemeinsamen Nenner bringt, scheint uns wohl begründet und auch für die Pathogenese der Kompressionschädigung des Rückenmarkes wesentlich.

Die klinischen Erscheinungen einer Rückenmarkskompression, hervorgerufen durch einen extramedullären Tumor, sind durch ihre große Variation gekennzeichnet. *Bodechtel* erklärt die wechselvolle Symptomatologie und verschiedenen Verlaufsformen dieser Rückenmarksgeschwülste durch die Einwirkung ungleicher Faktoren, wie direkte Zug- und Druckwirkung, contrecoupartige Schäden, Destruktion infolge von Zirkulationsstörungen oder histolytischen Fermenten, auf die verschieden empfindlichen und unterschiedlich reagierenden Gebilde des Rückenmarksquerschnittes. Die Schwierigkeit der Diagnose kommt darin deutlich zum Ausdruck, daß *Hannan*, *Hughes* und *Mulvey* in ihrem Beobachtungsgut eine mittlere Dauer von 24 Monaten vom Einsetzen der ersten Symptome bis zur Diagnose eines extramedullären Rückenmarkstumors fanden. Um einen kurzen Überblick über das klinische Bild der extramedullären Rückenmarkstumoren zu geben, halten wir uns an *Oppenheim*, der ihre Symptomatologie in 3 Stadien einteilte. Das erste Stadium erklärt sich durch den Druck des Tumors auf die Nervenwurzeln und ist durch Reizerscheinungen von Seiten derselben gekennzeichnet: Schmerzen und Parästhesien, hauptsächlich thermische und taktile, sind also die Frühererscheinungen. Das zweite Stadium bringt Störungen der Motilität und Sensibilität, entsprechend einer vermehrten Rückenmarkskompression. Die Schädigung betrifft vor allem die langen Bahnen. Die sensiblen scheinen gegenüber dem Tumordruck resistenter zu sein wie die motorischen. Häufig ein Brown-Séquard'sches Syndrom auf. Bei stärkster Rückenmarkskompression endlich tritt das Bild einer Querschnittsläsion ein. In der Regel ist hier der Verlauf – wenn nicht operativ eingegriffen wird – ein progressiver und letaler. Die unmittelbaren Todesursachen sind dabei auf Zystopyelitis mit nachfolgender Urosepsis, auf Dekubitalgeschwüre mit septischer Reaktion und auf Pneumonien zurückzuführen.

Eine Beobachtung, bei welcher eine Rückenmarkskompression infolge eines gutartigen Tumors zu einer Hämatomyelie Anlaß gegeben hätte, habe ich nicht nachweisen können. Wohl sind einige Rückenmarksblutungen in Zusammenhang mit Geschwülsten bekannt geworden. Es handelt sich dabei jedoch entweder um Metastasen bösartiger Neubildungen, wie sie von *Taniguchi*, *Sadelkow* oder *Head* mitgeteilt werden. Infolge des intramedullären Sitzes der Metastasen kam es zu ausgedehnten Erweichungsherden. Oder es sind intramedulläre Gefäßtumoren, die als Ursachen von Rückenmarksblutungen beschrieben werden, so durch *Farago*, *Pappenheim*, *Holmes*.

Blutungen nicht traumatischen Ursprungs in das Rückenmark sind selten. Sie können in jedem Teil desselben auftreten, bevorzugen aber das Hals- und das Lumbalmark, die Regionen der stärksten Beweglichkeit der Wirbelsäule. Die Blutungen liegen in der Regel in der grauen Substanz. Die weiße Substanz wird durch Pia-septen straffer zusammengehalten. Die Hämorrhagien breiten sich hauptsächlich in der Längsachse des Rückenmarkes aus. So kommt es zum Bild der sogenannten Röhrenblutung. Ein Durchbruch der Blutung in die weiße Substanz und in den Subarachnoidealraum ist selten. Ein solcher Durchtritt kann an der Peripherie der Hinterhörner oder in der Umgebung der Vorderhörner erfolgen. Die ausgetretenen Blutmassen drängen das Nervenparenchym auseinander und zerstören es, wie das für eine sogenannte hämorrhagische Erweichung typisch ist. Es kann sich später körniger und fettiger Detritus bilden. Bei der Organisation finden sich Fett- und Pigmentkörnchenzellen. Als Endstadium kann sich eine glattwandige Höhle oder Zyste entwickeln.

In ungefähr 90% ist ein Trauma Ursache einer Rückenmarksblutung. So führen ein Fall auf Kopf, Nacken, Gesäß, Füße, Rücken, oder starke Kontusionen der Wirbelsäule durch Stoß oder Zug, zu derartigen Hämorrhagien. Neben direkten Einrissen von Gefäßwandungen können nach *Marburg* vor allem Zirkulationsstörungen eine Rolle spielen, wie sie *Ricker* bei der Genese der Hirnblutungen beschrieben hat. In einem Zustand der Prästase oder Stase kann es aus Kapillaren und Präkapillaren zu ausgedehnten Diapedesisblutungen kommen. Die spontanen Blutungen können auch infolge krankhafter Veränderungen der Gefäßwände auftreten, so bei Blut- und Liquordruckerhöhungen.

Das klinische Bild der Hämatomyelie ist charakterisiert durch den plötzlichen Beginn und die rasche Entwicklung der Symptome. Eine Para- oder Tetraplegie und dissoziierte Empfindungsstörung treten typischerweise fast schlagartig auf. Sie sind in der Regel verbunden mit Blasen- und Mastdarm lähmung und mit einer Vasomotorenstörung. Große Blutungen in den höheren Halsmarkabschnitten führen infolge eines Atemstillstandes zum Tode. Leichtere Fälle können eine Rückbildung der Symptome bis auf kleine Reste zeigen.

Zusammenfassung und Beurteilung der eigenen Beobachtung.

In Höhe des 4. bis 6. Zervikalwirbelkörpers findet sich ein epiduraler Tumor. Dieser ist vorwiegend auf der rechten Seite, an der hintern Zirkumferenz des Rückenmarkes gelegen. Er ist blutig verfärbt, etwa bohnen groß und bewirkt eine leichte Impression bei sehr starker Erweichung des

Markes. Die Erweichung erstreckt sich über das ganze untere Zervikalmark. Makroskopisch findet sich zudem im Rückenmark eine Blutung, die sich in wechselnder Ausdehnung vom verlängerten Mark bis gegen das obere Lumbalmark verfolgen läßt. Sie befällt im oberen Halsmark vor allem die zentralen Abschnitte und das rechte Hinterhorn, im mittlern und untern Halsmark, also auf Tumorböhe, den ganzen Querschnitt. Bis zum mittleren Thorakalmark durchsetzt sie dann bandförmig schräg von vorne nach hinten die Medulla spinalis, um gegen das Lendenmark hin stiftförmig im zentralen Grau auszulaufen.

Die mikroskopische Untersuchung ergibt einen klein- bis spindelzelligen Tumor der harten Rückenmarkshaut, der neben kapillar- und faserreichen Gebieten auch nekrotische, von rezidivierenden Blutungen durchsetzte Partien enthält. In den letzteren lassen sich von Kalksalzen inkrustierte Gefäße nachweisen. Eher selten kommen im Tumor Psammomkörner zur Entwicklung. Es handelt sich um ein unreifes Endotheliom oder, nach der *Essbach'schen* Einteilung, um ein zytoplastisches Meningeom. Das Rückenmark in Höhe der Geschwulst bietet das Bild einer ausgedehnten blutigen Erweichung, wobei sich eine frische Blutung in einem Gebiet schon vorbestandener Myelomalazien vorfindet. Fettkörnchenzellen und Markscheidenzerfall kennzeichnen den im Gange befindlichen Abbau. In der ganzen Umgebung der Blutung lassen sich keine reaktiven Proliferationen erkennen. Als Zeichen eines schon länger bestehenden Prozesses erscheinen bei der Markscheidendarstellung in den Seitensträngen zentral und peripherisch vom Tumorgebiet unvollständige Entmarkungen. Die noch vorhandenen Ganglienzellen zeigen das Bild der primären Reizung Nissl's. Wir müssen sie als Reaktionsphase der retrograden Degeneration auffassen. An den Gefäßen finden wir verschiedentlich Hyalinisierung der Wandungen.

Das kaum mehr beurteilbare Querschnittsbild und auch die weitere mikroskopische Untersuchung in der Ausdehnung der Blutung geben uns keinen Aufschluß über deren genauen Hergang. Ein Trauma, das die Wirbelsäule direkt betroffen hätte, lokale oder Allgemeinerkrankungen, wie sie sonst als Ätiologie von Hämatomyelien beschrieben sind, finden sich in der Vorgeschichte keine. Es bleibt allein die Möglichkeit einer Kompressionschädigung des Rückenmarkes. Die Blutung ist im Verlauf einer Bewegung der Patientin eingetreten. In dem Moment, in welchem die Frau während des Umbettens sich aus Seitenlage auf den Rücken drehte, klagte sie plötzlich über einen intensiven Schmerz. Augenblicklich trat auch die Lähmung ein. Wir müssen annehmen, daß in diesem Moment der Tumor das Rückenmark stark komprimiert und geschädigt hat. Diese Schädigung, zusammen mit der Blut- und Liquordrucksteigerung, führte

zur Auslösung der Hämatomyelie. Sicherlich haben schon degenerative Veränderungen im Rückenmark vorbestanden. Dies läßt sich aus den mikroskopischen Präparaten schließen, wo neben frischeren, bereits schon ältere Rückenmarksdegenerationen vorlagen.

Zusammenfassung.

Eine 56jährige Frau erkrankt kurze Zeit nach einem Trauma, das die Wirbelsäule nicht direkt betroffen hat, an einem plötzlich auftretenden Halbseitensyndrom des Halsmarkes. 16 Monate später kommt die Patientin unter dem Bild einer Atemlähmung nach einer akut aufgetretenen Rückenmarksquerläsion ad exitum. Autoptisch findet sich ein bohngroßes epidurales Meningeom auf Höhe des 4. bis 6. Zervikalwirbelkörpers. Das Rückenmark selbst zeigt auf der Höhe des Tumors eine ausgedehnte Myelomalazie, sowie eine Blutung, die sich von der Medulla oblongata bis gegen das Lendenmark hin erstreckt. Es wird die Blutung mit den Kompressionsveränderungen des Rückenmarkes in Zusammenhang gebracht.

Literaturverzeichnis.

- Antoni, N.*: Die Rückenmarkstumoren. Handbuch der Neurologie. Bumke und Foerster. Springer, Berlin 1936. Bd. XIV, S. 1.
- Bing, R.*: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Schwabe, Basel 1952.
- Bodechtel, G.*: Die Krankheiten des Rückenmarkes. Handbuch der inneren Medizin. Bergmann und Staehelin. Springer, Berlin 1939. Bd. V/2, S. 799.
- Bolten, G. C.*: Über Hämatomyelia tubularis symmetrica. Mschr. f. Psych. und Neurol. 78, S. 274 (1931).
- Craig, McK. W.*: Spinal cord compression. Am. Journ. Surg. 12, S. 303 (1931).
- Craig, McK. W. und Shelden, H. C.*: Tumors of the cervical portion of the spinal cord. Arch. of Neur. and Psych. 44, S. 1 (1940).
- Cushing, H., Eisenhard, L.*: Meningiomas. Thomas, Springfield 1940.
- Doerr, C.*: Die spontane Rückenmarksblutung. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 32, S. 1 (1907).
- Essbach, H.*: Die Meningeome. Erg. d. allg. Pathologie 36, S. 185 (1943).
- Farago, I.*: Rückenmarkskavernom mit Röhrenblutung unter dem klinischen Bild einer Hämatomyelie. Conf. Neurol. 5, S. 202 (1942).
- Hannan, J. R., Hughes, R. C., Mulvey, B. E.* Spinal cord tumors. Radiology 53, S. 711 (1949).
- Head, H.*: Studies in neurology. London 1920.
- Hiller, F.*: Arteriosklerotische und embolische Zirkulationsstörungen im Rückenmark. Handbuch der Neurologie. Bumke und Foerster. Springer, Berlin 1936. Bd. XI, S. 178.
- Holmes, J. M.*: Spontaneous haematomyelia. Brit. Med. Journ. 1, S. 946 (1938).
- Kernohan, J. W.*: Tumors of the spinal cord. Arch. of Pathol. 32, S. 843 (1941).
- Lange, J.*: Die Zirkulationsstörungen des Gehirns. Handbuch der innern Medizin. Bergmann und Staehelin. Springer, Berlin 1939. Bd. V/1, S. 429.
- Learmonth, H.*: On leptomeningiomas of the spinal cord. Brit. Journ. Surg. 14, S. 397 (1927).

- Lichtenstein, L.*: A textbook of neuropathology. Saunders, Philadelphia 1949.
- Ostertag, B.*: Pathologie der raumfordernden Prozesse des Schädelinnenraumes. Enke, Stuttgart 1941.
- Pappenheim, E.*: Angioma racemosum des Zervikalmarkes und Hämatomyelie. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 146, S. 284 (1938).
- Peters, G.*: Spezielle Pathologie der Krankheiten des zentralen und peripheren Nervensystems. Thieme, Bonn 1951.
- Rasmussen, Th. B., Kernohan, J. W., Adson, A. W.* Pathologic classification, with surgical consideration, of intraspinal tumors. Ann. Surg. 111, S. 513 (1940).
- Sadelkow, P.*: Ein Fall von röhrenförmiger Rückenmarksblutung auf der Basis einer intramedullären Karzinommetastase. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 63 (1919).
- Scherer, H. J.*: Influence des tumeurs méningées sur le tissu cérébral. Rev. neurol. 66, S. 307 (1936).
- Schlesinger, H.*: Zit. nach Schmaus.
- Schmaus, H. und Sacki, S.*: Vorlesungen über die pathologische Anatomie des Rückenmarkes. Bergmann, Wiesbaden 1901.
- Schmincke, A.*: Das Nervensystem. L. Aschoff's Pathologische Anatomie. Fischer, Jena 1936. Bd. 2, S. 304.
- Spielmeyer, W.*: Histopathologie des Nervensystems. Springer, Berlin 1922.
- Stewart, P. J. und Riddoch, G.*: Les compressions médullaires. Rev. neurol. 30, S. 561 (1923).
- Stöcklin, W.*: Traumatische Hämatomyelie. Inaug. Diss. Basel 1945.
- Taniguchi, K.*: Ein Fall von Hämatomyelie im Anschluß an eine Karzinommetastase. Dtsch. Z. Nervenheilkunde 27, S. 148 (1904).
- Wohlwill, F.*: Die nichteitrigen Entzündungen des Zentralnervensystems. Spez. Pathologie und Therapie der innern Krankheiten. Kraus und Brugsch. Urban und Schwarzenberg, Berlin 1924. Bd. X/2.

